

## **ИЗМЕНЕНИЯ В КОСТНОЙ ТКАНИ, АССОЦИИРОВАННЫЕ С НАСЛЕДСТВЕННЫМИ СИНДРОМАМИ В СТОМАТОЛОГИИ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА (обзор литературы)**

**Харьковский национальный медицинский университет (г. Харьков)**

Данная работа является фрагментом научно-исследовательской работы кафедры стоматологии детского возраста, детской челюстно-лицевой хирургии и имплантологии Харьковского национального медицинского университета «Діагностика та лікування захворювань органів та тканин щелепно-лицевої ділянки», № держ. реєстрації 0113U002274.

На сегодняшний день, по данным ВОЗ, заболевание костной системы, такое как остеопороз, занимает четвертое место после сердечно – сосудистых заболеваний, онкопатологий и сахарного диабета [4,8,11]. Принято считать, что остеопороз – заболевание, характерное для женщин постклимактерического периода или для пожилых людей, что связано с потерей костной массы [17,19,22]. Однако, в настоящее время, доказано, что истоки остеопороза лежат в детском возрасте, когда происходит интенсивное увеличение костной массы [15,28,30].

Сегодня, под остеопорозом понимают распространенное системное заболевание скелета, характеризующееся низкой костной массой в единице объема и нарушениями микроархитектоники костной ткани, что приводит к повышенной ломкости костей и увеличению риска переломов [20,21].

Уменьшение костной ткани при остеопорозе происходит вследствие дисбаланса процессов костного ремоделирования. При этом выделяют две главные характеристики костного обмена: 1) остеопороз с высоким костным обменом, при котором высокая резорбция не компенсируется нормальным или повышенным процессом костеобразования; 2) остеопороз с низким обменом, когда процесс резорбции находится на нормальном уровне, но имеется снижение процесса костеобразования. И та и другая характеристики могут встречаться, как различные ситуации, у одного больного. При остеопорозе страдает как кортикальная, так и трабекулярная костная ткань [14,29].

Существующая, на сегодня, классификация остеопороза [13], построенная в зависимости от этиологических факторов, знакомит практических врачей с различным спектром заболеваний, ведущих к развитию остеопороза. Эти сведения широко используются для разработки и осуществления профилактических мероприятий по предотвращению самых тяжелых осложнений остеопороза – переломов костей.

Для диагностики остеопороза у детей и подростков, врачи-педиатры опираются на рабочий вариант классификационных критериев предложенных рядом авторов (А. П. Крысь-Пугач, Т. А. Кинчая-Полищук, О. Г. Гайко, 2002) [9].

Согласно этой классификации, выделяют:

- по возрастному фактору: остеопороз раннего детского возраста (до 12 лет); остеопороз старшего детского возраста (12-14 лет); ювенильный остеопороз (старше 14 лет);

- по этиологическим факторам: врожденный, приобретенный;

- по распространенности: системный, локальный;

- по характеру изменений костной структуры: диффузный, очаговый, пятнистый, смешанный.

Ювенильный остеопороз у детей характеризуется генерализованным уменьшением минерализации кости и при этом исключен рахит и какие-либо другие причины. Иногда клинические проявления заметны при рождении или возникают в раннем детстве, перед или после пубертата. Может проявляться у молодых людей, у которых имеется ускоренный рост. Патфизиология ювенильного остеопороза включает снижение образования матрикса кости и дисбаланс между минерализацией кости и ее резорбцией. Причина ювенильного остеопороза неизвестна. Предполагают врожденный дефект костного метаболизма [24].

От первичного ювенильного остеопороза следует отличать вторичный ювенильный, связанный, чаще, со стероидной терапией и другими факторами [12].

Остеопороз является симптомом многих наследственных заболеваний – хромосомных (как результат вторичных нарушений метаболизма, вызванных изменением эпигенетического статуса), метаболических (первичные и вторичные нарушения), моногенных заболеваний формального генеза, распространенных мультифакториальных заболеваний, патологии соматических клеток, митохондриальных и эпигенетических заболеваний [6].

Как известно, при нормальном развитии плода и, впоследствии, детского организма, закладка и развитие скелета начинается со 2 – го месяца внутриутробного развития и продолжается до 25-30 лет. Возрастные изменения скелета наиболее заметны в первые два года постнатального периода, в возрасте 8 лет и в период полового созревания,

когда наблюдаются интенсивные процессы линейного роста [10]. Однако при наследственной патологии, возможно, изначальное нарушение процессов костеобразования. Это может привести к значительным изменениям в еще не сформированной костной ткани, что характеризуется, остеопорозом и, впоследствии, его необратимым осложнением – деструкцией костной ткани. Это состояние можно проследить в клинических проявлениях ряда синдромов, эндокринных нарушений и некоторых наследственных заболеваний.

Учитывая тот факт, что в практике детского стоматолога встречается целый ряд заболеваний (синдромов), которые характеризуются теми или иными нарушениями в костной ткани и, соответственно, в зубочелюстной системе ребенка, на фоне основного заболевания. Врачи-стоматологи проявляют большое внимание к проблеме остеопороза. Для практических врачей достаточно остро стоит проблема выбора адекватной комплексной терапии заболеваний пародонта [16].

Согласно классификации болезней пародонта (ВОЗ, 1983), выделяют

5 групп заболеваний:

- I.** Гингивит – воспаление слизистой оболочки десны, для которого характерно сохранение целостности зубодесневого прикрепления.  
Формы: катаральный, гипертрофический, язвенный.  
Течение: острое, хроническое, обострившееся, ремиссия.  
Распространенность: локализованный, генерализованный.  
Степень тяжести: легкая, средняя, тяжелая.
- II.** Пародонтит – воспалительно – деструктивный процесс в тканях пародонта, характеризующийся потерей целостности зубодесневого соединения.  
Течение: хроническое, обострившееся, абсцедирующее, ремиссия.  
Распространенность: локализованный, генерализованный.  
Степень тяжести: легкая, среднетяжелая, тяжелая.
- III.** Пародонтоз – дистрофическое поражение тканей пародонта.  
Течение: хроническое, ремиссия.  
Распространенность: генерализованный.  
Степень тяжести: легкая, среднетяжелая, тяжелая.
- IV.** Идиопатические заболевания пародонта с прогрессирующим лизисом тканей пародонта (синдром Папийона – Лефевра, гистиоцитоза, наследственная нейтропения, некомпенсированный сахарный диабет, акантолазия, агаммаглобулинемия и др.)
- V.** Пародонтомы – опухоли и опухолеподобные заболевания: эпюлид, фиброматоз десен и др.  
Данная классификация не в полной мере отражает сущность заболеваний тканей пародонта в возрастном аспекте. Наибольшее признание получила классификация заболеваний тканей

пародонта у детей и подростков, предложенная R. C. Page и H. E. Schroeder (1983), в основу которой положен возрастной принцип.

- I.** Препубертатный пародонтит (возраст до 12 лет)
  - A. Локализованный
  - B. Генерализованный
- II.** Юношеский пародонтит (возраст от 13 до 17 лет)
- III.** Быстро прогрессирующий пародонтит (возраст от 17 до 35 лет)
- IV.** Пародонтит взрослых (возраст старше 35 лет) [27].

В данной статье мы предприняли попытку сконцентрировать часть синдромов, при которых у детей наблюдаются изменения со стороны твердых тканей зубов и альвеолярной кости на фоне остеопороза костной ткани организма [27]. Например:

В полости рта у детей с синдромом Дауна (синдром Down) определяются: микростомия, макроглоссия, аркообразное небо, микродонтия; гипоплазия эмали, кариес зубов. Прогрессирующие изменения со стороны тканей пародонта часто наблюдаются в области фронтальной группы зубов и в области первых моляров. Это связано с аномалиями капилляров пародонта, изменением соединительной ткани, нарушением активности полиморфно-ядерных лейкоцитов, моноцитов и уменьшением количества клеточных лимфоцитов. Высокая распространенность агрессивных форм пародонтита встречается в раннем возрасте.

Детям с синдромом Дауна присущи и общие, характерные, черты: небольшая круглая голова со скошенным, уплощенным затылком; короткая шея; монголоидный разрез глаз; эпикант; короткий седловидный нос; маленькие отстающие деформированные ушные раковины; полуоткрытый рот; маленький западающий подбородок; деформации грудины; мышечная гипотония; поперечная ладонная складка; клинодактилия; гиперподвижность суставов; своеобразная походка с неловкими движениями. Сопутствующая патология представлена эндокринными нарушениями (недостаточность функции щитовидной железы и половых желез); пороками развития сердечно – сосудистой системы (ДМЖП, ОАП); неврологической патологией; пороками развития желудочно-кишечного тракта (атрезия и стеноз двенадцатиперстной кишки, воспалительные изменения слизистой кишечника и т.д.); бронхолегочной патологией; аномалиями почек; нарушением зрения и слуха; склонностью к инфекциям и злокачественным заболеваниям (лейкемия). Для детей с синдромом Дауна характерна умственная отсталость [1,3].

При синдроме Эбта-Леттерера-Сиве (синдром Abt-Letterer-Siwe, morbus Letterer-Siwe, morbus Abt-Letterer-Siwe, reticulosis aleucaemica, reticulosis maligna, reticuloendotheliosis infectiosa) в полости рта наблюдаются проявления язвенно – некротического гингивита, который скоро сменяется генерализованным пародонтитом. Рентгенологически деструктивные процессы лакунарного типа определяются не только в альвеолярном отростке, но

и в области тела нижней челюсти и ее восходящей ветви. Множественные ограниченные очаги резорбции округлой или овальной формы диагностируются также в других костях. Синдром Abt-Letterer-Siwe – системный прогрессирующий наследственный гистиоцитоз нелипидного характера, которым чаще заболевают дети в возрасте от 1 года до 2 лет. Для синдрома характерно быстрое развитие заболевания и неблагоприятный прогноз. В начальном периоде – лихорадка, генерализованное увеличение лимфатических узлов, пятнисто – папулезные или пятнисто – сквамозные высыпания на коже (слущенные чешуйки и корки желтого цвета). Клинические проявления заболевания быстро нарастают. К ранее описанным признакам присоединяются экзофтальм, несахарный диабет, выраженное увеличение печени и селезенки, диарея, геморрагическая пурпура, а также вторичные симптомы поражения органов кровообращения. Повышенная жажда, вследствие которой дети выпивают до 10 л жидкости в течение суток.

В периферической крови наблюдается выраженная анемия, эозинофилия, тромбоцитоз и повышение скорости оседания эритроцитов (СОЭ). Для данного заболевания характерна, также, низкая плотность мочи.

Ограниченные или диффузные очаги остеопороза и деструкции костной ткани рентгенологически определяются также в альвеолярном отростке и теле нижней челюсти при *синдроме Гоше* (синдром Gaucher, morbus Gaucher, синдром Gaucher-Schlagenhauser, splenomegaliaprimariaidiopathica). Деструкция альвеолярного отростка осуществляется по лакунарному типу. Возможно также наличие очагов поражения тела и восходящей ветви нижней челюсти.

Наряду с общей симптоматикой, наблюдается поражение тканей пародонта в виде пролиферативных изменений в слизистой оболочке десны, с последующим формированием пародонтальных карманов и развитием патологической подвижности зубов.

Morbus Gaucher – это гистиоцитоз, который характеризуется накоплением глюкоцереброзидов в клетках ретикулоэндотелиальной системы, главным образом в костном мозге, печени, селезенки. Наследуется по аутосомно – доминантному типу. Острая форма заболевания развивается в раннем возрасте и характеризуется возникновением кровоизлияний под кожу и слизистые оболочки, носовых кровотечений, судорог. Хроническая форма наблюдается преимущественно у детей старше 10 лет и имеет длительное течение. Резкое увеличение печени и селезенки, частые переломы длинных трубчатых костей, вследствие истончения их коркового слоя, поражение суставов и ограничением их подвижности, а также пятнистая коричневая или желтая окраска кожи лица и рук.

Окончательный диагноз ставится на основании данных гистологического исследования

– выявлении в очагах поражения клеток Гоше. В периферической крови определяется анемия.

Генерализованный пародонтит при *синдроме Хенда – Шюллера – Крисчена* (синдром Hand – Scholler – Christian, синдром Scholler – Christian, синдром Christian, morbus Hand – Scholler – Christian, cholesterinlipoidosis, lipoidhistocytosis, lipoidgranulomatosis, cholesterin granulomatosis, histocytosis X chronica disseminata) проявляется симптоматически язвенно – некротическим гингивитом, образованием, заполненных грануляциями, пародонтальных карманов, патологической подвижностью зубов и оголением корней, обилием неминерализованных, реже – минерализованных зубных отложений. Гноетечение из пародонтальных карманов, как правило, отсутствует.

Morbus Hand – Scholler – Christian – это хронический гистиоцитоз с аутосомно – рецессивным или рецессивным типом наследования, в основе которого лежит нарушение холестерина обмена. Болеют преимущественно дети в возрасте до 7-10 лет, а также подростки и юноши. Патогномичным симптомокомплексом для данного заболевания является триада Крисчена: несахарный диабет, экзофтальм, ограниченные очаги деструкции плоских костей скелета, особенно черепа, округлой и овальной формы. Наряду с этими признаками отмечаются умеренное увеличение печени и селезенки, генерализованный лимфаденит. В периферической крови отмечаются анемия, умеренный лейкоцитоз, иногда моноцитоз. Содержание холестерина, значительно, увеличено.

Комплекс наследственных дермато-стоматологических аномалий характеризует *синдром Папийона – Лефевра* (синдром Papillon – Lefevre).

Прорезывание временных зубов у детей с данным синдромом, сопровождается развитием воспаления в слизистой оболочке десны, не поддающегося лечению. Дальнейшее прогрессирование процесса приводит к формированию пародонтальных карманов с обилием грануляционной ткани, гнойным отделяемым, а также возникновением патологической подвижности зубов. К 4-6 годам такие дети практически полностью утрачивают временные зубы. Аналогичные изменения в тканях пародонта наблюдаются также в период прорезывания постоянных зубов. Агрессивное течение генерализованного пародонтита является причиной потери зубов уже в 14-15 летнем возрасте.

Рентгенологическая симптоматика характеризуется лакунарным типом деструкции альвеолярного отростка в области моляров и премоляров. Во фронтальном участке челюстей наблюдается равномерная резорбция межзубных перегородок. Патологические изменения в теле челюсти и в других костях скелета отсутствуют.

Причиной развития синдрома Papillon-Lefevre, является нарушение триптофанового обмена; наследуется заболевание по аутосомно-рецессивному типу. Помимо воспалительно – деструктивных

изменений в пародонте, синдром характеризуется ладонно-подошвенным дискератозом.

Тяжелая форма генерализованного пародонтита с подвижностью зубов и обширной деструкцией пародонта, наблюдается и у детей с *синдромом Элерса-Данлоса*. Синдром Ehlers-Danlos – это наследственная мезенхимальная дисплазия с проявлениями в коже и опорно-двигательном аппарате. У больных появляются точечные кровоизлияния в области лица и шеи. При напряжении возникают подкожные гематомы. Для синдрома характерен также дефект умственного развития.

На фоне генерализованного остеопороза при *синдроме Таратынова* (синдром Tarathinov, эозинофильная гранулема) наблюдаются деструктивные изменения челюстей и других плоских костей скелета. В полости рта – язвенно – некротический гингивит и другие клинические признаки генерализованного пародонтита. Рентгенологическая картина представлена ограниченными округлыми или овальными очагами деструкции костной ткани, альвеолярного отростка и тела челюсти. Процесс, как правило, локализуется в области нижних моляров, реже – одновременно на верхней и нижней челюстях.

Эозинофильная гранулема встречается преимущественно у детей дошкольного возраста, реже у подростков. Окончательный диагноз устанавливают на основании лабораторных данных: в периферической крови обнаруживается умеренный лейкоцитоз и выраженная эозинофилия, достигающая 10-15%.

При *синдроме Нимана-Пика* (синдром Niemann-Pick, morbus Niemann-Pick) также наблюдается поражение плоских костей скелета, в том числе и челюстных. В полости рта диагностируется тяжелое течение генерализованного пародонтита, которое приводит к ранней потере временных зубов.

Общая клиническая картина и характерный стоматологический статус обусловлены нарушениями обмена сложных липидов с накоплением сфингомиелина в ретикулоэндотелиальных клетках, преимущественно в печени, селезенке и центральной нервной системе. Заболевание наследуется по аутосомно – рецессивному типу, имеет злокачественное течение и неблагоприятный прогноз. Болеют дети в возрасте от 2 месяцев до 3 лет.

Тяжелые нарушения функций центральной нервной системы, гепатоспленомегалия, генерализованный лимфаденит, желтушное окрашивание кожи и видимых слизистых оболочек. Диагностическое значение имеют клетки Нимана-Пика, определяющиеся при гистологическом исследовании пунктов костного мозга и других очагов поражения. В периферической крови отмечаются гипохромная анемия и тромбоцитопения.

Изменения в тканях пародонта встречаются и при *наследственной нейтропении*. Заболевание встречается сравнительно редко, характеризуется уменьшением содержания нейтрофильных лейкоцитов в периферической крови и костном мозге. С первых месяцев жизни у детей появляются

гнойничковые поражения кожи, фурункулы (в том числе и на коже головы), абсцессы подкожной жировой клетчатки, блефариты.

Прорезывание временных зубов сопровождается возникновением язвенно-некротического гингивита, который уже в 2-3 летнем возрасте сменяется генерализованным пародонтитом. Заболевание характеризуется агрессивным течением вследствие прогрессирующей резорбции костной ткани альвеолярного отростка. Быстрое углубление пародонтальных карманов и развитие выраженной патологической подвижности временных зубов приводит к их ранней потере.

При прорезывании постоянных зубов чаще наблюдается гипертрофический гингивит. Патологический процесс быстро прогрессирует, распространяясь на все ткани пародонта, о чем свидетельствуют классические признаки генерализованного пародонтита. К 12-14 годам такие дети практически полностью утрачивают постоянные зубы.

Рентгенологически определяется резорбция костной ткани межзубных перегородок с четкими контурами. Следует отметить, что при наследственной нейтропении деструктивные изменения ограничиваются альвеолярным отростком и не распространяются на тело челюсти.

В полости рта у детей наблюдается: выраженная отечность, яркая гиперемия, кровоточивость и изъязвление слизистой оболочки десны.

Остеопороз также является ведущим симптомом *синдрома Нетлшипа* (синдром Nettle-ship) – разновидности доброкачественного ретикулёза, клинически напоминающего пигментную крапивницу. Клинически определяются: уртикарные или крапивообразные высыпания величиной от булавочной головки до боба в различных частях тела; центр и кайма элемента сыпи пигментированы; подобные высыпания отмечаются также на слизистых оболочках полости рта, в том числе щек и губ. В крови: лимфоцитоз, вторичная анемия, иногда уменьшена толерантность плазмы к гепарину, а также удлинено время свертывания и кровотечения; снижена устойчивость капилляров. Кроме того наблюдается остеосклероз, гепатоспленомегалия. Гистологически, в коже, вокруг элементов сыпи обнаруживается много тучных клеток. Возможно аутосомно-доминантное наследование.

На фоне общего остеопороза при *синдроме Фанкони-Альбертини-Цельвегера*, рентгенографически определяются изменения в костях, напоминающие рахит, ложные переломы, обызвествление мозгового серпа (falx cerebri) твердой оболочки головного мозга. Для ребенка характерен определенный стоматологический статус – широкий рот с выдающейся нижней челюстью; макроглоссия, микро- и гиподонтия, тремы и диастемы. Синдром Фанкони-Альбертини-Цельвегера – редко встречающееся остеопатическое – ацидотическое нарушение обмена с псевдорахитом и характерным фенотипом (возможно, в результате наследственного

энзимного дефекта). Дети имеют нормальную массу тела при рождении; пропорционально-карликовый рост; врожденные пороки сердца; характерное лицо – выпуклый лоб, узкие глазные щели, эпикант, умеренный гипертелоризм, хронический блефарит и конъюнктивит, расширенный и углубленный корень носа, узкие ноздри, короткая шея, дисплазия ушных хрящей, озена, *cutis laxa*.

Изменения в крови представлены гипопротеемией, гипокальциемией, уменьшением щелочных резервов. В моче – небольшая альбуминурия, лейкоцитурия, цилиндрурия, интермиттирующая аминоацидурия. В спинномозговой жидкости, значительно, повышено содержание белка, положительные коллоидные реакции золота. Витамин D в больших дозах дает положительный эффект.

Генерализованный пародонтит или пародонтоз являются составляющими *синдрома А – витаминной недостаточности*. Данный синдром наблюдается при недостаточной обеспеченности организма витамином А или при нарушении его обмена. Это состояние характеризуется: гиперпигментацией кожи (особенно лица), кожным паракератозом, сухостью кожных покровов, ксерофтальмией, кератомалацией, бронхитом, ахилией, склонностью к носам, уретритами, образованием мочевых камней в почках, преждевременным поседением волос.

На фоне остеопороза, наблюдается запоздалое прорезывание зубов, склонность к кариесу при *синдроме Хейбнера-Хейтера* (синдром Heubner-Herter, синдром Gee-Herter-Heubner, morbus Heubner-Herter, morbus Thrausen-Gee) – тяжелой хронической пищеварительной недостаточности у детей с так называемым кишечным инфантилизмом (целиакией). Для грудных или маленьких детей характерны: тяжелая общая дистрофия или даже атрофия; обильный беловатый зловонный кал (стеаторея); увеличенный живот (псевдоасцит, который образуется в результате атонии кишечника, содержащего жидкость); гипотоническая и атрофическая мускулатура; выраженная гидролабильность, частая перемена настроения, пугливость. Картина крови представлена макроцитарной гиперхромной анемией. В затыжках случайя заболевания возможна задержка роста. Синдром Heubner-Herter является признаком гиповитаминоза (главным образом витамина А).

Рентгенологическая картина при *синдроме Меллера-Барлоу* (синдром Moeller-Barlow, синдром Cheadle-Moeller-Barlow, morbus Brinton, morbus Cheadle) представлена очагами просветления в метафизах; трещинами, переломами. В полости рта можно диагностировать некротический гингивит, кровоточивость десен, при наличии зубов – их патологическую подвижность. Синдром Moeller-Barlow является причиной общеклинических изменений в организме, таких как: беспокойство, плохое настроение, плохой аппетит; кровавый насморк; гематурия; отеки конечностей; петехии на коже.

*Синдром Меллера-Барлоу* указывает на авитаминоз С у грудных детей у детей раннего возраста.

Преимущественно болеют дети в возрасте от 6 мес. до двух лет.

Из-за нарушения процессов костеобразования во внеутробном периоде развития, у детей с *синдромом Блегдава – Хакстаузена* (синдром Blegvad-Naxthausen) наблюдаются дефекты зубной эмали, хрупкость костей, слабость связочного аппарата суставов. Общеклинические симптомы включают: анетодермию (на коже ясно отграниченные, овальные, небольшие серо-синеватые пятна с втянутой поверхностью и гиперемированной каймой). Кроме того для синдрома характерны: отосклероз, катаракта.

Сочетание признаков заболевания ретикулоэндотелиальной системы и стоматологических симптомов наблюдается при *синдроме Лихтенштерна* (синдром Leihenshtern, синдром гистиоцитоза X), при котором происходит деструкция нижней челюсти в области больших коренных зубов и их подвижность. Впоследствии, процесс сходен с эозинофильной гранулемой. При переходе заболевания в хроническую форму становятся ярко выраженными симптомами генерализованного пародонтита и нарушения прорезывания зубов. Поражаются дети раннего возраста. Прогноз неблагоприятный.

При *синдроме Крузона* (синдром Crouzon, morbus Crouzon, dysosteosis cranio-facialis, dysosteosis cranio-facialis hereditaria, dysosteosis cranio-orbito-facialis) – врожденные нарушения синотоза черепа с типичной его конфигурацией и характерными чертами лица. На фоне этого преждевременное окостенение швов, расширение акроцефальной части черепа; гипоплазия верхней челюсти, «орлиный нос». Наблюдаются также прогрессирующие офтальмологические аномалии – экзофтальм, атрофия зрительного нерва, слепота, гипертелоризм, дивергирующее косоглазие, нистагм. Рентгенологически – пористое строение черепа, напоминающее пчелиные соты, узурации. С увеличением внутричерепного давления симптомы нарастают.

Симптомокомплекс поражения твердых тканей зубов проявляется при синдроме Капдепона (синдром Capdepont, синдром Stainton, синдром Stainton – Capdepont, синдром Capdepont – Hodge, morbus Capdepont, dentinogenesis hypoplastica hereditaria). Для синдрома характерно: молочные зубы коричневатой или бурой окраски, эмаль легко трескается, твердость дентина снижена, дентин нечувствителен, коронка зуба быстро стирается, формируется неправильный прикус. Рентгенологически – кальциноз зубов, часто гиперцементоз. Иногда бывает хрупкость костей скелета и полидактилия. Природа синдрома не выяснена.

Комплекс наследственных стоматологических аномалий при *синдроме Флинна-Эйрда* (синдром Flynn-Aird) – проявляется в виде изъязвлений и атрофии слизистой оболочки полости рта, кариес зубов. Для этого синдрома характерны такие симптомы, как: близорукость, атипичный пигментозный ретинит; двусторонняя атрофия слуховых нервов,

начиная с 7-летнего возраста; атаксия периферические невриты, судорожные припадки, умственная отсталость, увеличение содержания белка в спинномозговой жидкости; атрофия кожи; кистозные изменения костей, тугоподвижность суставов.

Наследственный osteogenesis imperfecta tarda в сочетании с голубыми склерами и пониженным слухом – это синдром Ван дер Хуве (синдром van der Hoeve, trias van der Hoeve, синдром (Adair) Dighton, синдром Apert, синдром Spurway, синдром Eddowes). Для этого заболевания характерна триада симптомов: 1) хрупкость костей, незначительные травмы обуславливают их переломы («стеклянный человек»), которые плохо срастаются, образуя деформации костей; 2) голубые склеры; 3) понижение слуха, как при отеросклерозе. Нередко наблюдается дисплазия и запоздалое прорезывание зубов, расщелина твердого и мягкого неба, расщелина верхней губы. Барабанные перепонки синеваты, перерастяжение суставов. Рентгенологически – гипостоз, искривления костей, множественные переломы. Сравнительно редко комбинируется с цветовой слепотой, синдактилией, арахнодактилией, прогрессирующей мышечной дистрофией, гемофилией и эпилепсией. Болезнь проявляется обычно у подростков. Прогноз относительно благоприятный. После завершения роста хрупкость костей уменьшается.

*Синдром Спайре* (синдром Spira) – симптомокомплекс у людей, которые длительно употребляют питьевую воду с повышенным содержанием: фтора (более 1 мг/л): дисплазия зубной эмали (точки, пятна, дефекты); стоматит. А также дисплазия ногтей (ломкость, продольная полосатость, трещины, деформации); дистрофия волос (ломкость, выпадение); различного рода дерматозы; запоры, вздутие живота, колики; парестезия ладоней и стоп, судороги икроножных мышц; нормальное содержание кальция в крови. Рентгенологически обнаруживается: остеосклероз длинных трубчатых костей, перистальный кальциноз.

Наследственная доброкачественная генерализованная хондротистрофия и дизостоз с дисплазией скелета наблюдаются при синдроме Марото-Лами (синдром Maroteaux-Lamy (I), ruscnodysostosis). При этом заболевании: гипоплазия нижней челюсти, аномалии расположения зубов, повышенная склонность к кариесу; диспропорциональный низкий рост с относительно короткими конечностями; краниоцефальная дистрофия – относительно большая голова с выдающимися лобными и затылочными выступами, большой родничок не закрывается вплоть до зрелого возраста; нередко множественные спонтанные переломы; а также аномалии грудной клетки, гипоплазия пальцев, брахидактилия, гипоплазия ногтей. Рентгенологически – утолщены и омогенизированы все кости. Особенно утолщена кортикальная субстанция длинных костей; расширение швов черепа. Умственное развитие нормальное; прогноз благоприятный.

Существует ряд заболеваний эндокринной природы, проявляющихся патологическими изменениями зубочелюстной системы.

При *синдроме Иценко-Кушинга* – в полости рта: гиперкератозный глоссит, слизистая оболочка отечна, с цианотичным оттенком, хронический катаральный гингивит; распространенная патологическая стираемость и меловидная крапчатость эмали. Генерализованный пародонтит тяжелой степени: выраженная атрофия десен, обнажение шеек зубов, корней; глубокие зубодесневые карманы, подвижность зубов.

Основная клиническая картина определяется опухолью коры надпочечников: характерна внешность больных – лунообразное лицо багрово-красного цвета, отложение жира в подкожной клетчатке шеи, плечевого пояса, атрофия мышц конечностей; плохо поддающаяся лечению гипертония. Рентгенологически – остеопороз в позвонках, костях черепа, ребрах и грудине.

*Синдром Корвизара-Палла* (синдром Korvizar-Rall), симптомы гипотиреоза – сочетание признаков микседемы (тиреоидной недостаточности) с признаками поражения зубочелюстной системы. У детей отмечается задержка прорезывания зубов, множественный кариес, неправильная форма коронок зубов, частичная адентия, гипоплазия эмали. Часто – деформация челюстей, остеопороз костей. У взрослых – патологическая резорбция корней и остеопороз челюстных костей, ломкость и патологическая стираемость эмали, множественный кариес, генерализованный пародонтит. При врожденном гипотиреозе – характерный вид больного: округлое лицо, сглаженная переносица, нос короткий и курносый, губы толстые, полуоткрытый рот, макроглоссия, глоссит. Первичный гипотиреоз может явиться результатом лечебного воздействия, вторичный вызывается деструктивно-воспалительными процессами в гипоталамо-гипофизарной области.

*Пародонтальный синдром при некомпенсированном инсулинзависимом сахарном диабете (I тип)*. Клинические проявления: симптоматический гингивит, пародонтальные карманы, часто с серозным или гнойным отделяемым, патологическая подвижность зубов и вторичная травматическая окклюзия. Деструктивные изменения в альвеолярном отростке носят, как правило, генерализованный характер. Рентгенологически наблюдается неравномерный лакунарный или кратерообразный тип резорбции межальвеолярных перегородок.

*Синдром Мориака* (синдром Mauriac) – вторичный гликогенез у детей, страдающих сахарным диабетом: инфантильный или ювенильный сахарный диабет, протекает более тяжело, чем у взрослых. Одним из самых ранних признаков являются ангиопатии, которые приводят к развитию быстро прогрессирующих заболеваний пародонта. При гингивитах отмечается выраженная кровоточивость, десневые сосочки рыхлые, гиперемированные с цианотичным оттенком. В патологических зубодесневых карманах имеются разрастания грануляций с геморрагическим и гнойным отделяемым.

Значительная подвижность зубов, не соответствующая глубине карманов. Рентгенологически: деструкция костной ткани в области межзубных перегородок. Хроническая ацетонурия, гепатомегалия, задержка роста, нефропатии и невротические расстройства. Развивается в результате сложных гормональных нарушений.

**Синдром Олбрайта** (синдром Albright) – наблюдается у девочек: раннее половое созревание; пигментация кожи в виде мелких или крупных плоских пятен коричневатого цвета; деформация челюстей. При рентгенологическом исследовании – очаги деструкции костной ткани неправильной формы и участки разрежения кости псевдокистозного типа; возможно поражение других костей.

При **синдроме Лайтвуда – Олбрайта** (синдром Lightwood- Albright, синдром Albright, синдром But- tler-Lightwood-Albright, hypoparathyroidismus idiopathicus) на фоне общего остеопороза, стоматологическая патология представлена гипоплазией зубной эмали и, как следствие, множественным кариесом зубов. Синдром Lightwood- Albright – форма наследственного гипопаратериоза, которая рано проявляется нарушением роста, тяжелым поздним рахитом с искривлением костей и спонтанными переломами, часто выраженным кальцинозом сосочкового слоя почек с образованием конкрементов в мочевыводящих путях. Характерным для синдрома является мышечная адинамия и пароксизмальные параличи (гипокалиемия). Реакция мочи нейтральная, увеличено выделение натрия, калия и кальция. Незначительная протеинурия; часто полиурия, изостенурия. В крови – уменьшен щелочной резерв, гипокалиемия, прогноз для грудных детей сравнительно хороший, для подростков и взрослых – неблагоприятный. Часто симптомы как бы несколько стираются перед проявлением остеопороза и нефрокальциноза [1-3].

Помимо наследственных факторов развития остеопороза, и как следствие – стоматологической патологии, существуют так называемые группы риска развития остеопороза, при которых еще не установлен диагноз – остеопороз, однако нарушение функции тех или иных органов и систем, может быть предпосылкой для развития вышеуказанной патологии костной системы организма [5,18]. К ним относятся: хронические заболевания печени, почек, целиакия, неспецифический язвенный колит, эндокринная патология, особенно сахарный диабет, патология бронхо-легочной системы и др. Развитие остеопороза при хронических заболеваниях имеет мультифакториальную природу. Негативное влияние хронических заболеваний на формирование костной ткани у детей клинически проявляется через определенный промежуток времени [7].

Неполноценное питание, малоподвижный образ жизни, неконтролируемый прием медикаментов – это дополнительные провоцирующие факторы развития остеопороза костной ткани даже для практически здоровых детей [23,25].

Подробное изучение вышеперечисленных синдромов и других заболеваний, позволит врачам практического здравоохранения проследить взаимосвязь между соматической патологией, изменениями в костной системе и стоматологическим статусом у детей. Лечение заболеваний пародонта у детей с указанными заболеваниями – симптоматическое. Воздействовать на патогенетическое звено основного заболевания возможно лишь в комплексе с врачами разных специальностей: генетиками, неонатологами, педиатрами, гематологами, эндокринологами, травматологами, ортопедами и т.д.

Выявление доминирующей патологии, лежащей в основе нарушений развития детского организма, является перспективным направлением научных исследований. Это позволит найти правильные пути комплексного воздействия на патогенетические звенья нарушений в костной системе ребёнка.

### Литература

1. Балин В. Н. Симптомы и синдромы в стоматологической практике / В. Н. Балин, А. С. Гук, С. А. Епифанов, С. П. Кропотов. – СПб. – 2001. – 200 с.
2. Беляков Ю. А. Наследственная патология эмали и дентина. Обзор молекулярно-генетических исследований / Ю. А. Беляков, В. М. Елизарова, В. А. Кротов, О. Е. Блинникова // Стоматология. – 2000. – № 1. – С. 8-9.
3. Беляков Ю. А. Наследственные заболевания и синдромы в стоматологической практике / Ю. А. Беляков. – Ортодент-Инфо, 2000. – 294 с.
4. Беневоленской Л. И. Руководство по остеопорозу / Л. И. Беневоленской. – М.: БИНОМ. Лаборатория знаний, 2003. – 524 с.
5. Беневоленской Л. И. Клинические рекомендации. Остеопороз. Диагностика, профилактика и лечение / Л. И. Беневоленской, О. М. Лесняк. – М.: ГЭОТАР- Медиа. – 2005. – 176 с.
6. Гречаніна Ю. Б. Спадкові захворювання і остеопороз / Ю. Б. Гречаніна, О. Я. Гречаніна, О. П. Романенко. – Харків, 2011. – 890 с.
7. Ершова О. Б. Современные подходы к профилактике остеопороза / О. Б. Ершова // Качество жизни. – Медицина, 2006. – №5(16). – С. 69-75.
8. Корж Н. А. Остеопороз: эпидемиология, клиника, диагностика, профилактика и лечение / Н. А. Корж, В. В. Поворознюк, Н. В. Дедух, И. А. Зупанец. – Книга плюс, 2002. – 648 с.
9. Крись-Пугач А. П. Класифікація, діагностика та лікування остеопорозу у дітей та підлітків / А. П. Крись-Пугач // Остеопороз: епідеміологія, клініка, діагностика, профілактика і лікування. – Х.: Золоті сторінки, 2002. – С. 130-134.
10. Крысь-Пугач А. П. Остеопороз у детей и подростков / А. П. Крысь-Пугач, Т. А. Кинчая-Полищук, О. М. Гайко // Остеопороз: эпидемиология, клиника, диагностика, профилактика и лечение. – Х.: Золотые страницы. – 2002. – С. 162 – 188.
11. Лорренс Ризз Б. Остеопороз: этиология, диагностика, лечение / Б. Лорренс Ризз, Ш. Л. Джозеф Мелтон. – СПб.: БИНОМ: Нев. Диалект, 2000. – 558 с.

## ОГЛЯДИ ЛІТЕРАТУРИ

12. Лукьянова Е. М. Вторичный остеопороз у детей / Е. М. Лукьянова Л. И. Омельченко, Е. М. Лукьянова // Doctor. – 2004. – №4. – С. 10-13.
13. Марова Е. И. Классификация остеопороза / Е. И. Марова // Остеопороз и остеопатии. – 1998. – №1. – С. 8-12.
14. Поворознюк В. В. Структурно-функціональний стан кісткової тканини у дітей та підлітків України / В. В. Поворознюк // Педіатрія, акушерство та гінекологія. – 1999. – №4. – С. 154.
15. Поворознюк В. В. Остеопенічний синдром у дітей та підлітків: фактори ризику, діагностика, профілактика. Метод. посіб. / В. В. Поворознюк, А. Б. Віленський, Н. В. Григор'єва. – К., 2001. – 27 с.
16. Поворознюк В. В. Костная система и заболевания пародонта / В. В. Поворознюк, И. П. Мазур. – 2003. – 316 с.
17. Поворознюк В. В. Захворювання кістково-м'язової системи в людей різного віку / В. В. Поворознюк. – К., 2004. – 480 с.
18. Почкайло А. С. Диагностика и лечение дефицита костной массы и остеопороза у детей. Учеб-метод. пособие / А. С. Почкайло. – Минск, 2011. – 56 с.
19. Ревелл П. А. Патология кости / П. А. Ревелл. – Москва, 1993. – 368 с.
20. Рожинская Л. Я. Остеопороз: диагностика нарушений метаболизма костной ткани и кальций – фосфорного обмена (лекция) / Л. Я. Рожинская // Клиническая лабораторная диагностика. – 1998. – №5. – С. 25-32.
21. Руденко Э. В. Остеопороз: диагностика, лечение и профилактика / Э. В. Руденко. Минск: Бел. Наука, 2001. – 153 с.
22. Сміян І. С. Проблеми остеопорозу / Л. Б. Романюк, Л. Я. Ковальчук. – Тернопіль: Укрмедкнига, 2002. – 260 с.
23. Фаломеева О. В. Научные основы профилактики остеопороза у детей, подростков и юношеском возрасте на популяционном уровне / О. В. Фаломеева // Международный эндокринологический журнал. – 2009. – №1. – С. 56-66.
24. Фролова Т. В. Остеопенические нарушения у детей школьного возраста алгоритм диагностики прогностические критерии / Т. В. Фролова, О. В. Охалкина, Н. Ф. Стенковая // Международный медицинский журнал. – 2008. – Т. 14, №4. – С. 30-36.
25. Фролова Т. В. Остеопороз у детей и подростков: современный взгляд на проблему (Часть 1) / Т. В. Фролова, О. В. Охалкина, А. В. Берус // Здоровье ребёнка. – 2006. – №2. – С. 106-110.
26. Хоменко Л. А. Клинико-рентгенологическая диагностика заболеваний зубов и пародонта у детей и подростков / Л. А. Хоменко, Е. И. Остапко, Н. В. Биденко. – Киев: «Книга плюс», 2004. – 200 с.
27. Хоменко Л. А. Терапевтическая стоматология детского возраста / Л. А. Хоменко. – Киев: «Книга плюс», 2007. – 816 с.
28. Щеплягина Л. А. Проблемы остеопороза в педиатрии: возможности профилактики / Л. А. Щеплягина, Т. Ю. Моисеева // Русский медицинский журнал. – 2003. – №27 (199). – С. 1554-1556.
29. Щеплягина Л. А. Минерализация костной ткани у детей / Л. А. Щеплягина // Российский педиатрический журнал. – 2003. – №3. – С. 16-22.
30. Cassidy J. T. Osteopenia and Osteoporosis in children / J. T. Cassidy // Clin. Exp. Rheumatol. – 1999. – Vol. 17, №2. – P. 245-250.

УДК 616. 31–053. 2–018. 4–008. 9–056. 7:616. 71–007. 234

### **ЗМІНИ У КІСТКОВІЙ ТКАНИНІ, АСОЦІЙОВАНІ ЗІ СПАДКОВИМИ СИНДРОМАМИ У СТОМАТОЛОГІЇ ДИТЯЧОГО ВІКУ (огляд літератури)**

**Назарян Р. С., Искоростенська О. В., Мікулінська-Рудич Ю. М., Мись В. О., Власов А. В.**

**Резюме.** Остеопороз є симптомом багатьох спадкових захворювань. Хромосомні хвороби можуть супроводжуватись прогресивним розвитком клінічної картини, яка призведе до появи ознак порушення цілості кісткової тканини. Саме це дає підстави для розгляду хромосомних хвороб як однієї з причин «симптоматичного» остеопорозу. Все більш уваги до проблем остеопорозу приділяють лікарі – стоматологи. Вибір адекватної комплексної терапії захворювань пародонту стоїть досить гостро для лікарів практичної медицини. У практиці дитячого стоматолога зустрічається ціла низка захворювань (синдромів), які характеризуються тими чи іншими порушеннями у кістковій тканині та, відповідно, у зубощелепній системі дитини, на тлі загального захворювання. У даній статті представлена частина синдромів, при яких діти мають зміни з боку твердих тканин зубів та альвеолярної кістки на тлі генералізованого остеопорозу.

**Ключові слова:** остеопороз, синдроми, стоматологічний статус, пародонтит.

УДК 616. 31–053. 2–018. 4–008. 9–056. 7:616. 71–007. 234

### **ИЗМЕНЕНИЯ В КОСТНОЙ ТКАНИ, АССОЦИИРОВАННЫЕ С НАСЛЕДСТВЕННЫМИ СИНДРОМАМИ В СТОМАТОЛОГИИ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА (обзор литературы)**

**Назарян Р. С., Искоростенская О. В., Ю. Н. Микулинская – Рудич, В. А. Мись, А. В. Власов**

**Резюме.** Остеопороз является симптомом многих наследственных заболеваний. При наследственной патологии, возможно, изначальное нарушение процессов костеобразования. Это может привести к значительным изменениям в ещё не сформированной костной ткани, что характеризуется остеопорозом и, впоследствии, его необратимым осложнением – деструкцией костной ткани. Это состояние можно проследить в клинических проявлениях ряда синдромов, эндокринных нарушений и некоторых наследственных заболеваниях. В практике детского стоматолога встречается целый ряд заболеваний (синдромов), которые характеризуются теми или иными нарушениями в костной ткани и, соответственно, в зубочелюстной системе ребёнка, на фоне основного заболевания. Данная статья даёт возможность проследить проявление остеопороза в зубочелюстной системе у детей при различных клинических синдромах, эндокринных нарушениях и некоторых наследственных заболеваниях.

**Ключевые слова:** остеопороз, синдроми, стоматологический статус, пародонтит.



UDC 616. 31–053. 2–018. 4–008. 9–056. 7:616. 71–007. 234

### **Changes in Bone Tissue, Associated with Hereditary Syndromes in Pediatric Dentistry**

**Nazarian R. S., Iskosostenskaia O. W., Mikulinskaya-Rudich Yu. N., Mys W. A., Vlasov A. W.**

**Abstract.** Nowadays, according to WHO's research, bone system disease such as osteoporosis takes the fourth place after cardiovascular diseases, oncological pathologies and pancreatic diabetes. It is considered that osteoporosis is typical for women of postmenopausal period or for old people, that is connected with bone weight loss. However, nowadays it is proved that osteoporosis sources are represented in childhood, when intensive increase of bone weight is observed.

Now, osteoporosis is considered to be a widespread systemic disease of skeleton, characterized by low bone weight in capacity unit and by disorders of bone tissue microarchitectonics, what leads to heightened bone fragility and increase of risks of fracture.

Osteoporosis is a symptom of many hereditary diseases. Taking into account that in practice of a pediatric dentists there can be a lot of diseases (syndromes), which are characterizes by one or another disorders in bone tissue and, accordingly, in maxillofacial system of child, against a background of fundamental disease, dentists pay much attention to a problem of osteoporosis. Among practical doctors there is a problem of choosing an adequate complex therapy of periodontal diseases.

In this article we made an effort to concentrate a part of syndromes, with which children can have changes of tight teeth tissues and alveolar bone against a background of bone tissue osteoporosis. For example: Down's syndrome, Abt Letterer Siwe syndrome, Gaucher's syndrome, Schüller-Christian syndrome, Papillon-Lefèvre syndrome, Itsenko-Cushing syndrome, periodontal syndrome by non-compensated insulin-dependent pancreatic diabetes (type I).

Besides hereditary factors of osteoporosis development and, as a result – dental pathology, there are so-called groups of risks of osteoporosis development, where a diagnosis "osteoporosis" is not established so far, however, functional disorders of one or another organs and systems can be a precondition for development of the foregoing pathology of bone system. They are combined with: chronic diseases of liver, kidneys, celiac disease, nonspecific ulcerative colitis, endocrine pathology, especially pancreatic diabetes, pathology of respiratory system and so on. Osteoporosis development by chronic diseases has multifactorial nature. Negative influence of chronic diseases on bone tissue formation among children is clinically revealed after definite time.

Incomplete nutrition, sedentary life, uncontrolled taking medicines are supplemental factors of osteoporosis development of bone tissue even for almost healthy people.

Detailed studying of the foregoing syndromes and other diseases will allow practical doctors to observe connection between somatic pathology, changes in bone system and dental status of children. Treatment of periodontal diseases among children with the mentioned diseases is symptomatic. To influence on pathogenic link of fundamental illness is possible only in a complex with doctors of different professions: geneticists, neonatologists, pediatricians, hematologists, endocrinologists, traumatic surgeons, orthopedists and so on.

Detection of a dominated pathology, what underlies disorders of child's organism formation is a perspective direction of scientific research. It will help to find right ways of complex influence on pathogenetic links of disorders in child's bone system.

**Key words:** osteoporosis, syndromes, dental status, periodontitis.

*Рецензент – проф. Соколова І. І.*

*Стаття надійшла 24. 04. 2014 р.*